

日本ALS協会香川県支部講演会
2017.11.10

ALSと共に生きる

～QOLを重視し残存機能を生かした合併症管理～

国立病院機構 高松医療センター
診療部長 市原 典子

筋萎縮性側索硬化症(ALS) ＝運動神経の変性により全身の筋力が徐々に低下する疾患

有病率 7～11人/10万人程度
発症年齢 60～70歳代が多い
男性に多い(1.3～1.4倍)
初発部位 上肢, 下肢, 口・のど, 呼吸
予後 気管切開での人工呼吸
なしで平均3.5年

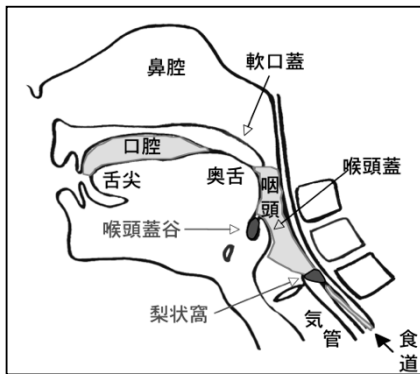
命に関わる合併症

えんげ
嚥下障害
→食事量低下による栄養障害
→窒息
→誤嚥性肺炎・・・食物が気道に入ること突然の肺炎

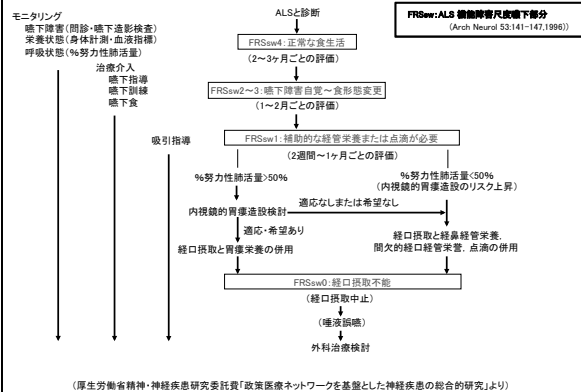
呼吸筋麻痺
→喀痰排出困難による窒息
→呼吸不全(換気ができない)

嚥下障害への対策

嚥下の解剖



ALSの嚥下・栄養管理のアルゴリズム



ALS嚥下・栄養管理のポイント(正常な食生活の時期)

診断直後から嚥下・栄養・呼吸のモニタリングを開始し、障害が軽度な時期から、摂食指導・嚥下食指導などの介入をおこなう。

1. 感覚障害がなく認知機能低下も少ないため訴えの信頼性が高い。
→患者さんの訴えを注意深く聴取することが重要。
2. “口”から進行する場合と“のど”から進行する場合があります。
のどから進行する場合は、症状の進行がわかりにくい。
頻度は多くないが、むせない誤嚥をきたす場合もある。
→早期から嚥下造影検査の経過フォローが望ましい。
3. 病初期のALSでは代謝の亢進が証明されており、この時期から栄養摂取量が不足することが報告されている。
疾患による筋肉量の低下から身体測定指標が使用できない。
→早期から血液データによる栄養管理が必要。
4. 呼吸と嚥下は協調関係にあり、障害はお互いの悪化要因となる。
→呼吸機能(%努力性肺活量)も同時にモニターする。

ALS嚥下・栄養管理マニュアル (嚥下障害を自覚～点滴や経管栄養の時期)

各段階に応じた摂食・嚥下食指導を進めるとともに、経管栄養方法の選択・導入の時期を逃さない。

1. 運動神経のみの障害で感覚障害はきたさない。
→代償嚥下を自ら獲得することが多く、しかも非常に有用である。
2. 口腔・咽頭の各障害に合った嚥下調整食が有用である。
→障害の進行に伴って迅速な対応が必要。
3. 嚥下訓練は有効か？
4. 補助栄養を適確な時期に導入するか否かが、予後を左右する。
→経口から経腸栄養剤を補う
→経鼻経管栄養 - 嚥下障害を助長し、感染の原因となることも
・間欠的経口経管栄養 - 告知の有無や受容の程度によらず導入可能で合併症のリスクも低い。
・胃瘻 - 安全な内視鏡的造設は%努力性肺活量 50%まで

代償嚥下

低下した嚥下機能を
嚥下の仕方によって代償する方法

嚥下障害をきたす他の疾患の合併がない
経口摂取を行っている
外科治療をおこなっていない

ALS 46名	代償嚥下あり	30名 (67%)
	頸部突出嚥下	19名 (63%)
	複数回嚥下	13名 (43%)
	頸部前屈嚥下	5名 (17%)
	その他	4名 (13%)

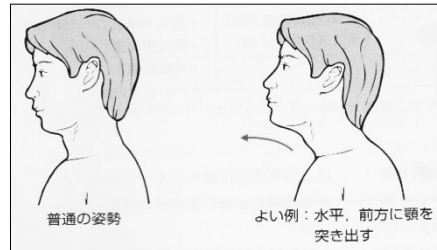
頸部突出法

<特徴・意義>

頸部を突出すると機械的に食道入口が開きやすくなる

<方法>

顎をやや引き気味にして頸部を突出しながら嚥下する



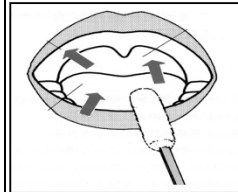
バンゲード法

- ・口腔内外(口唇・頬・舌)の筋肉群を刺激することで、嚥下・咀嚼パターンを改善
- ・受動的に行う筋機能訓練
- ・重度脳性まひ児など本人の協力が得にくい重度摂食障害児に向けた方法



受動的訓練であるため筋疲労を起こさず
ALS患者が食前におこなっても安全

のどのアイスマッサージ



◎目的

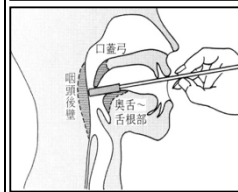
嚥下反射を誘発しやすくさせる
嚥下反射を増強させる

◎対象

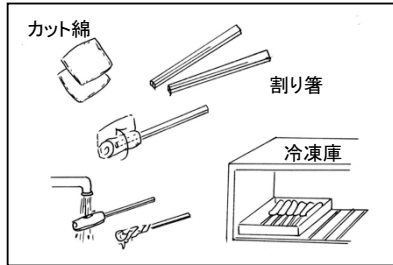
嚥下反射が遅延する患者
* 反射が強い患者には不適

◎方法

口蓋・咽頭の嚥下反射誘発
部位を凍らした綿棒で刺激したあと空嚥下させる



アイスマッサージ用 アイス棒の作り方



カット綿を割り箸に巻き、水にぬらしてギュッと
しぼり、冷凍庫で凍らす。

補助栄養 間欠的経口経管栄養 (IOC)

- ・口から8～12Fのチューブを1回ごとに入れて
注入し、終われば抜いてしまう方法
- ・チューブを留置しないので、嚥下を妨げず、
感染巣にもならない
- ・告知の有無や受容の程度によらず導入可能
- ・咽頭反射が強いと行えない

ALS嚥下・栄養管理マニュアル(経口不能の時期)

外科的治療の術式選択をし、適切な時期に手術をおこなう。
その後の経管のみでの栄養管理には注意が必要。

・外科治療法

→・気管切開術

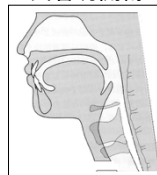
- ・誤嚥防止術(気管食道吻合術／喉頭全摘)
- 神経疾患の誤嚥防止術の適応基準

・経腸栄養剤のみでの栄養となる。

- 四肢全廃で人工呼吸管理下の患者の安静時消費熱量は
減少している(ハリスベネディクト式で算出したもの×0.85)
- 一般的な経腸栄養剤を適正なカロリー使用した場合、
低蛋白や貧血、電解質・微量元素の不足症例も少なく
ないので要注意

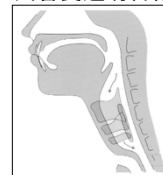
嚥下障害の外科治療

気管切開術



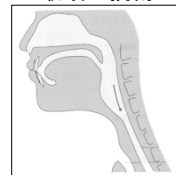
- ・局所麻酔で20分
程度の手術
- ・誤嚥を防げない
- ・状態によっては
発声可能
- ・嚥下機能は悪化

気管食道吻合術



- ・全身麻酔で3時間
程度の手術
- ・誤嚥を防げる
- ・声帯を残せるが、
発声不能
- ・嚥下機能維持

喉頭全摘術



- ・全身麻酔で4時間
程度の手術
- ・誤嚥を防げる
- ・声帯を残せず、
発声不能
- ・嚥下機能改善

神経難病における誤嚥防止術の適応基準

1. 難治性の嚥下障害および誤嚥があり、保存的対処(食形態の工夫、嚥下訓練等)
により十分な改善が望めない
2. 音声言語でのコミュニケーションが困難で、回復の見込みがない
3. 十分に説明を受け、同意が得られたもの
4. 誤嚥が著明で、誤嚥性肺炎の既往があり、今後も誤嚥性肺炎を併発する
可能性が高い
5. 下記のうち2つ以上を認める
 - 1) 誤嚥性肺炎を併発する可能性が高い
 - 2) 喀痰量が多く、頻回の喀痰吸引を必要とし、本人または介護者が疲弊している
 - 3) 経口摂取を強く希望している

1. 2. 3. 4または1. 2. 3. 5. を満たすものを適応とする。
ただし、手術困難例は除外する。

(厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「政策医療ネットワークを基盤とした神経疾患の総合的研究」より)

呼吸障害への対策

ALSの呼吸障害

ALSの呼吸障害は呼吸筋麻痺による換気不全である！

- * 障害が軽度なら鼻マスク式人工呼吸
- * 重度になれば気管切開下人工呼吸

嚥下障害→誤嚥によるむせ・肺炎・窒息
 栄養障害→栄養障害・脱水による悪化
 ADLも呼吸筋疲労に影響

鼻マスク式人工呼吸導入の時期

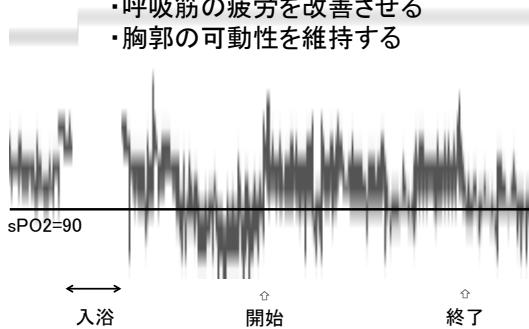
補助呼吸開始基準

- ・二酸化炭素が 45mmHg 以上
- ・睡眠中に動脈酸素飽和度が 88% 以下が5分以上持続
- ・%努力性肺活量が 50% 以下
または最大吸気圧が $60\text{cmH}_2\text{O}$ 以下

大きな声が出ない、息継ぎが早い
 呼吸回数が増加する
 疲れやすく集中できない
 睡眠障害

鼻マスク式人工呼吸の目的

- ・呼吸筋の疲労を改善させる
- ・胸郭の可動性を維持する



%FVC 50%時 短期入院

- ・病状チェック
夜間の sPO_2 、血液ガス、嚥下造影、栄養状態、胸部CT
- ・疾患および対症療法の理解援助
- ・疾患の受け入れ援助
- ・今後の治療方針の選択
→NIPPV導入、PEG造設、TPPVの希望 事前指示書
- ・在宅療養環境整備
手続き(身体障害者申請、介護保険申請など)
訪問看護導入、介護サービス利用
必要物品(吸引器、パルスオキシメーターなど)
在宅関係者会議(関係者の連絡・調整、緊急時体制確立)

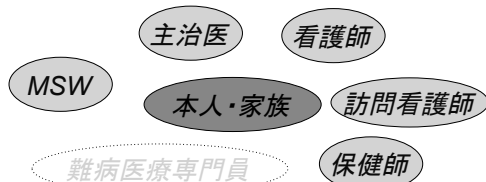
多職種IC

多職種IC

疾患の理解
現在の病状理解
治療法の理解

治療方針決定
どこで、どんな治療を
受けたいか？

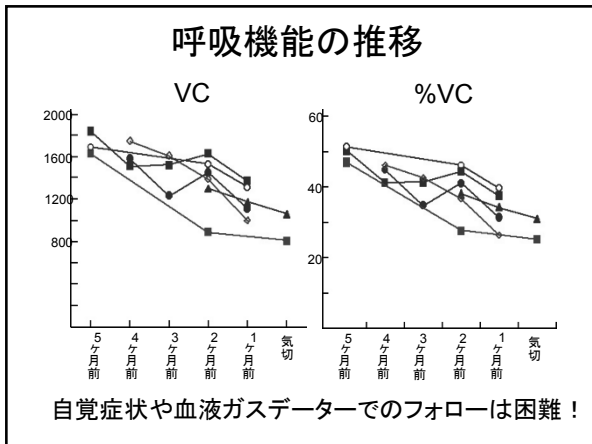
私の希望書



在宅鼻マスク式人工呼吸管理

- ・訪問看護導入
- ・呼吸機能、嚥下機能、栄養状態のフォロー
- ・呼吸器の設定は基本あげない
- ・緊急の経気道陽圧換気はトラブルが起きやすいので極力さける(待機的気管切開)

気管切開による人工呼吸導入時期の目安
 ・NPPVを1日12時間以上使用するようになる
 ・呼吸筋力が極端に低下しNPPVやMACを使用しても改善しない。(FVC $<30\%$ FVC $<1000\text{ml}$)



QOLを重視した人工呼吸

- ・四肢の筋力が残っていれば身軽に移動
- ・嚥下機能が残っていれば食べられる
- ・構音機能が残っていればしゃべれる

↓=残存機能の活用

＜人工呼吸器の条件＞

- ・ポータブルタイプで車椅子に搭載可能
- ・同調性が高い(感度の高いフロートリガー)
- ・PSVやPCVが可能
- ・呼吸のモニター機能

気切下人工呼吸による発声

誤嚥がなければ可:スピーチカニューレ使用
 誤嚥があっても可:電気喉頭使用
 サクションラインより送気

メラソフィット・クリアCF-S(東工医科工業) Blom(インターメドジャパン)

ALSの外科治療法の選択

1. 主たる理由が呼吸筋麻痺の場合
 - ・構音機能が保たれている
 - ・嚥下障害が軽度
 - 気管切開
 - (人工呼吸管理をおこない発声, 経口摂取を継続)
2. 主たる理由が球麻痺の場合
 - ・構音機能がほぼ廃絶し音声コミュニケーション不能
 - ・食へのニーズが高い
 - ・全身麻酔に対するリスク要因がない
 - 選択肢として喉頭全摘術も検討
 - (経口摂取を継続, しばらくは人工呼吸なしのことも)

5年間に外科治療をおこなったALS41名

呼吸筋麻痺進行のため外科治療 (58%)	気管切開24名	発声22名 (26ヶ月) 経口摂取17名 (26ヶ月)	
	喉頭全摘0名		
両方の進行のため外科治療 (27%)	気管切開8名	発声0名 経口摂取0名	
	喉頭全摘3名	発声0名 経口摂取3名	
球麻痺進行のため外科治療 (15%)	気管切開0名		} (25ヶ月)
	喉頭全摘6名	発声0名 経口摂取6名	

終末期

近い将来の死を覚悟しなければならない時期

終末期の苦痛症状と緩和

- ・呼吸障害による呼吸苦→モルヒネ
- ・嚥下障害による誤嚥→唾液の持続吸引、マウスケア
- ・拘縮による関節痛→リハビリによる拘縮予防、鎮痛剤
- ・体動ができないことによる身の置き所のなさ
- ・終末期に対する精神的苦痛
- ・自身の存在や病気を抱えながら生きることに對するスピリチュアルペイン
- 精神的な問題には抗うつ剤などの投与

薬物投与だけではなく全人的ケアを行う

強オピオイド(モルヒネ等)の使用

- ・ ALS患者の約50%が呼吸苦を自覚
- ・ 強オピオイド使用により81%で緩和 (O'Brien T, BMJ 1992)
- ・ 欧米では1980年代から、がんの緩和と平行して使用
→終末期の使用は欧米諸国ではスタンダード
- ・ 日本では2002年ALS治療ガイドラインで使用が推奨されたが保険適応はなかった
→2011年9月保険上査定されない扱いとなり普及
- ・ 使用量はがんと比較して半分以下(少量で有効)
- ・ 呼吸抑制など副作用に注意

根本的治療に向けてのアプローチ

発症メカニズムの解明

- ・ RNA*代謝異常
* 遺伝情報転写、アミノ酸収集、蛋白質合成
- ・ 蛋白質のミスホールディング*
* 正しい立体構造をとれない
- ・ オルガネラ*障害
* 細胞内部に存在する機能を持つ構造物
- ・ 核・細胞質輸送障害
- ・ 病巣の伝搬
- ・ 神経炎症

JaCALS-ALS患者1300例の前向き臨床情報
およびDNAサンプルからiPSライブラリー
を作成し薬剤スクリーニング系を確立

おわりに

ALSの治療に向けての研究は飛躍的に進歩しつつあることは嬉しい。治療に直接繋がる研究発表に希望を持ち、治るようになった時のことを考慮し外科治療に抵抗を感じる患者さんもおられるようになった。クリティカルピリオドを見極めつつ、患者さんの気持ちに寄り添い、治療方針の決定をサポートしていきたい。

目次

1. 摂食嚥下障害の基礎知識
2. パーキンソン病 (PD)
3. 進行性核上性麻痺 (PSP)
4. 脊髄小脳変性症 (SCD)
5. 筋萎縮性側索硬化症 (ALS)
6. 球脊髄性筋萎縮症 (SBMA)
7. 筋ジストロフィー (PMD)
8. 皮膚筋炎・多発筋炎・封入体筋炎
9. 多発性硬化症 (MS)
10. 重症筋無力症 (MG)
11. ギラン・バレー症候群 (GBS)
12. 認知症
13. 脳血管障害
14. 嚥下障害の外科治療
15. 嚥下障害のための口腔装置
16. 姿勢による変化
17. パルーン法 (パルーン拡張法, パルーン訓練法)
18. 摂食嚥下を助ける器具・自衛具

付録 神経内科疾患の摂食嚥下障害のまとめ

定価 7,992円